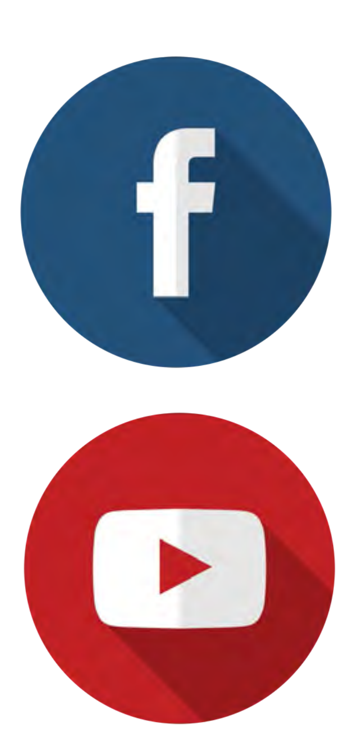
Au nom d'Allah, le Plus Gracieux, le Plus Miséricordieux



Avis de non-responsabilité





Neurologie

Khlidj Yahia

2017/2018

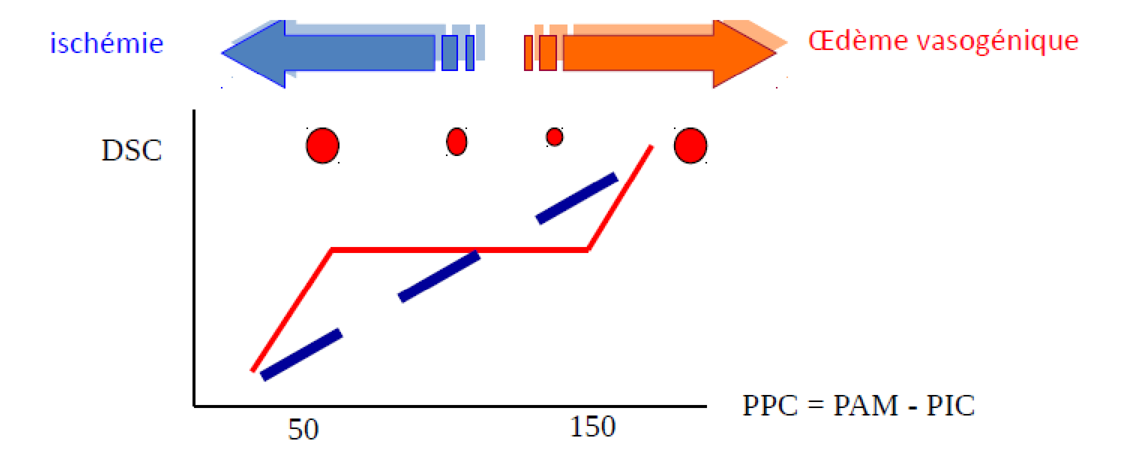
Hypertension intracrânienne

Une élévation de la Pression intracrânienne au-dessus de 15 mmHg durable(pendant au moins 15 min).

Normalement la PIC est autour de 10 mmHg et il y'a un équilibre entre le contenant : crane inextensible et le contenu :parenchyme, sang, LCR, dont la somme de volumes est constante (loi de Monro)ce qui implique que l'augmentation d'un compartiment est compensée par la diminution des 2 autres. Lorsque cette compensation est dépassée une minime augmentation de volume cérébral elle s'accompagne d'une élévation exponentielle de la PIC(courbe de Langfit).

N.B. DSC(débit sanguin cérébral)=PPC(pression de perfusion)/RVC(résistances vasculaires cérébrales) et PPC=PAM(pression artérielle moyenne)-PIC(pression intracrânienne)

Pour une PPC entre 50 et 150 mmHg le DSC est maintenu stable grâce aux modifications des RVS « c'est l'autorégulation » : une vasoconstriction(↗RVC) compense l'augmentation de PPC et une vasodilatation(↘RVC) compense la diminution de PPC c'est la cascade de Rosner-Daughton. À l'extérieur de cet intervalle ces 2 mécanismes de compensations seront dépassés.



L'HIC peut être secondaire à une augmentation du volume d'un des 3 secteurs cérébraux : parenchymateux par processus expansif(tumeur, abcès, hématome),liquidien par hydrocéphalie ou vasculaire par gêne au retour veineux (thrombophlébite cérébrale)ou vasodilatation(hypercapnie).

NB. On distingue 3 types d'œdème cérébral : vasogénique dû à une rupture de la BHE, prédominant dans la substance grise, cytotoxique(ou intracellulaire) dû à une lésion et ballonnisation des astrocytes et des neurones intéressant à la fois la SB et la SG, et enfin interstitiel dû à une hydrocéphalie prédominant dans la substance blanche péri ventriculaire.

L'HIC va avoir comme conséquences :

a-l'engagement cérébral : une masse encéphalique sous pression tend à faire hernie à travers différents orifices :

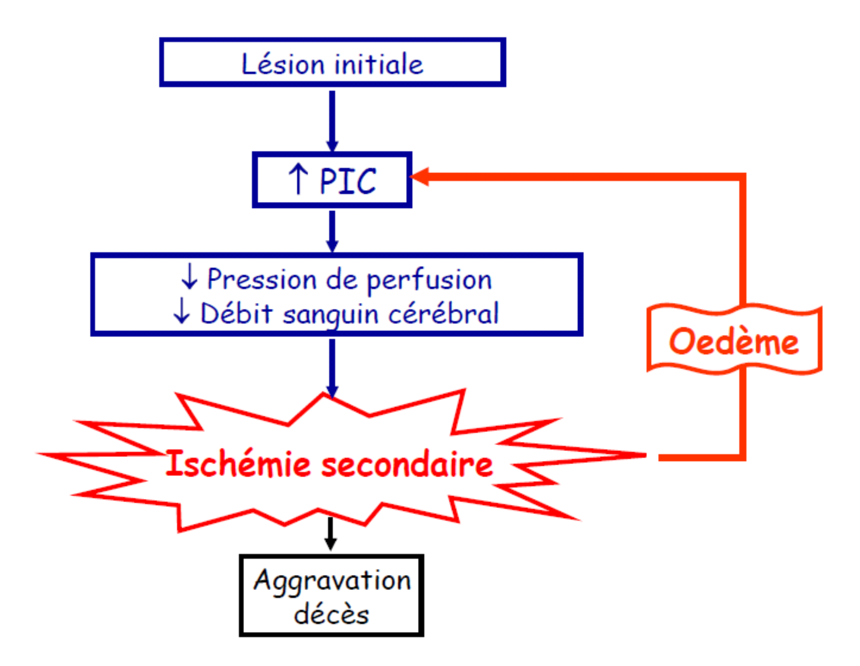
-engagement de la circonvolution cingulaire sous la faux du cerveau

-engagement du lobe temporal dans la fente de Bichat

-engagement des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital(compression bulbaire =pronostic vital)

-engagement central avec refoulement des structures diencéphaliques et mésencéphaliques

b-conséquences circulatoires : en cas d'HIC importante, PIC↗↗ (PPC=PAM-PIC) donc PPC↘(DSC=PPC/RVC) donc DSC↘ ainsi que le mécanisme de vasodilatation est dépassé d'où ischémie cérébrale .



c-phénomène de Cushing : la souffrance cérébrale provoque une décharge cathécolaminique responsable d'une HTA.

d-conséquence sur le nerf optique : l'HIC entraine un œdème papillaire qui évolue vers l'atrophie optique irréversible avec cécité si l'HIC persiste.

L'évolution de l'HIC passe par 3 stades :

Stade de compensation où PPC est maintenue par ↗PAM>> Stade d'engagement cérébral>>Stade d'ischémie cérébrale par chute de PPC

Le syndrome d'HIC associe une triade classique : céphalée rebelle aux antalgiques,des vomissements en jet soulageant la céphalée et des troubles visuels se manifestent par une baisse de l'acuité visuelle, une diplopie et anomalies du FO.

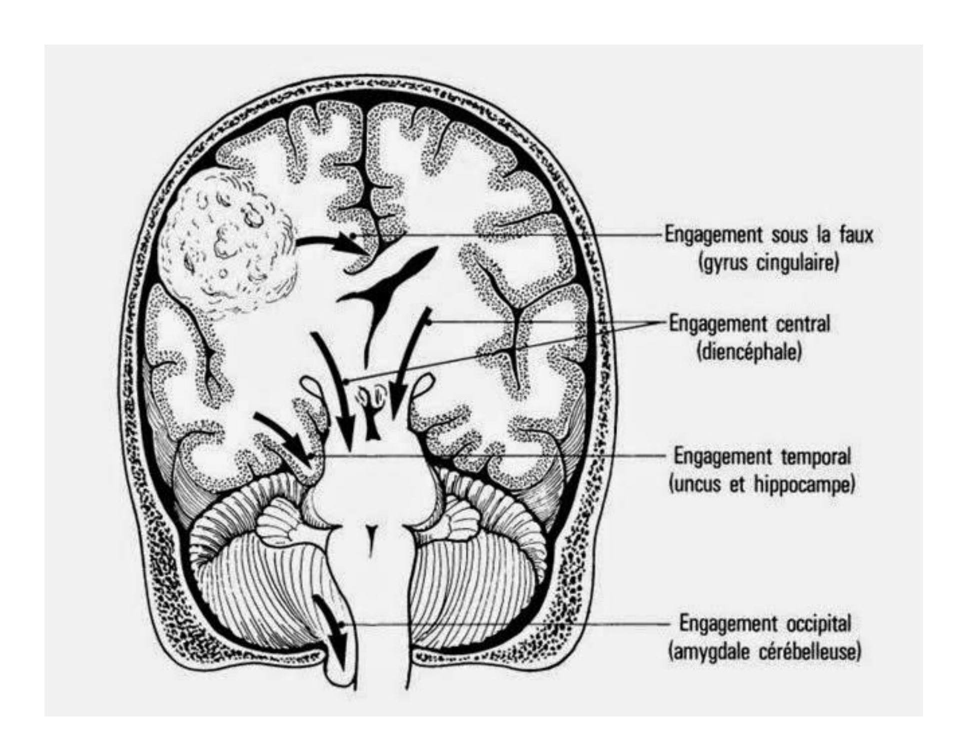
La radio standard du crane montre l'existence d'empreintes digitiformes, l'élargissement de la selle turcique et chez l'enfant une disjonction des sutures. La TDM cérébrale en urgence permet le diagnostic étiologique et l'IRM en séquence T1, T2 et FLAIR visualise les lésions parenchymateuses. « La PL est contre indiquée »

L'HIC peut être liée à diverses étiologies : tumeurs cérébrales, causes vasculaires (hémorragie méningée, thrombophlébite cérébrale, HTA maligne), cause traumatiques(hématomes), cause infectieuses(abcès cérébral) hydrocéphalie congénitale ; et enfin il y'a la forme idiopathique qui est l'HIC bénigne ou pseudo-tumorale dont la clinique révèle un syndrome d'HIC mais la paraclinique est normale ,elle est fréquente chez les femmes obèses, d'évolution progressive sans aucune lésion étiologique détectée sur scanner ou IRM, la PL ramène un LCR normal et améliore les céphalée, le FO est pathologique avec risque de cécité.

Le traitement de l'HIC :

Des mesures générales : surélévation de la tète et du cops de 30°, maintien d'une ventilation efficace (l'hypercapnie aggrave l'HIC), traitement antipyrétique(l'hyperthermie aggrave l'HIC) limiter les apports(sérum salé isotonique) traitement anti œdémateux : corticoïdes(solumédrol), solution hypertonique(Mannitol, glycérol) et parfois les diurétiques (Diamox, Lasilix)

Et un traitement étiologique.



Hydrocéphalie

Définition : une dilatation active des cavités hydriques du cerveau réalisant 2 type : communicante par déséquilibre entre la production et la résorption du LCR et non communicante par obstruction des voies d'écoulement, en conséquence augmentation de la taille des ventricules et HIC.

Physiologie : le LCR occupe les ventricules cérébraux, les citernes arachnoïdiennes de la base et les espaces sous arachnoïdiens passant par le trajet: VL-trou de MONRO-V3-aqueduc de Sylvius-V4-trous de Luschka et Magendie-système extra ventriculaire. Les ventricules sont tapissés par un épithélium particulier c'est l'épendyme.

Le LCR est secrété dés le 3éme mois de la vie intra-utérine dans 80% par les plexus choroïdes(VL) , cette sécrétion est sous la dépendance de l'anhydrase carbonique(inhibée par acétazolamide) d'un débit de 20 ml/h soit 500 ml/j chez l'adulte avec un volume total de 150 ml .

La résorption se fait au niveau des granulations de Paccioni le long des sinus vineux intracrâniens, elle est accélérée par l'augmentation de la pression veineuse cérébrale PVC , la toux et la m.de Valsalva . Normalement la PVC est toujours inferieure à Pression du LCR. La résorption transependymaire correspond au passage du LCR à travers le secteur interstitiel ce phénomène est visible en imagerie.

Physiopathologie : La distension du secteur liquidien intracérébral entraine une souffrance du parenchyme incompressible et une variation en volume du système vasculaire. Selon les mécanismes de compensation on distingue :

Hydrocéphalie aigue :

soit par obstacle à la circulation du LCR : HC obstructive ou non communicante avec dilatation d'une partie du système ventriculaire (sténose de l'aqueduc) soit par trouble de la résorption : HC communicante avec dilatation de

tout le système ventriculaire qui entraine la compression du parenchyme cérébral et l'augmentation de la PIC (donc baisse de PPC) les deux ont par conséquence une souffrance cérébrale.

Hydrocéphalie chronique de l'adulte(HCA ou HC à pression normale HPN) : 2 entités

HCA secondaire avec ATCD d'une probable étiologie : méningite, hémorragie méningée et HCA idiopathique (iHPN). La PL peut être effectuée

Conséquences : HIC

Tableau clinique

A/ chez le nourrisson

HC anténatale : le diagnostic est basé sur la ventriculomégalie(isolée ou compliquée) retrouvée sur l'écographie de dépistage au delà de 30 ème semaine. Le pronostic dépend du terme de la grossesse, la taille des ventricules, de l'évolutivité de la ventriculomégalie et la présence ou non des lésions associées.

HC néonatale : souvent suite à une hémorragie intraventriculaire (toujours diagnostiquée par échographie), il faut faire une IRM avant toute chirurgie, la mortalité et les séquelles sont importantes .

HC du nourrisson : la boite est extensible donc plus de tolérance (elle peut ne pas donner HIC) les signes constants et classiques sont : la marocranie(augmentation du PC) , les modifications du comportement(RPM) la disjonction des sutures ,le bombement de la fontanelle antérieure avec un scalp aminci ; le strabisme convergent et le regard en coucher de soleil, à un stade avancé atrophie optique au FO

B/chez l'enfant souvent l'HC est due à la sténose de l'aqueduc avec sd d'HIC et RPM

C/chez l'adulte : soit aigue=urgence par un sd d'HIC, soit chronique=triade de Hakime-Adams(troubles de la marche ,troubles de la mémoire et troubles sphinctériens)

Bilan paraclinique :

Radio du crane : macrocranie, disjonction des sutures, empreintes digitiformes.

TDM cérébrale : augmentation de la taille des ventricules, disparition des sillons corticaux, résorption trans-épendymaire

IRM : hypersignal en T2, dilatation tri ou tétra ventriculaire, index bifrontal>0.55, visibilité des cornes temporales et occipitales des VL , dilatation des récessus antérieurs du V3

Diagnostic étiologique :

Chez nourrisson : malformations(SAS , malformation de Dandy-Walker, malformation de Chiari type 2, agénésie et obstructions des foramens intervetriculaires) tumeurs cérébrales (HC obstructive : TFCP +++ et de la ligne médiane) hémorragies intracrâniennes ; infections (toxoplasmose, CMV, méningite) et autres

Chez l'adulte : sténose non tumorale de l'aq de sylvius(dite tri ventriculaire), hémorragie méningée (drainage externe en urgence) traumatisme crâniens, méningite, tumeurs du SNC et cause inconnue (HCA)

Traitement

Buts : restaurer la circulation du LCR (déviation) et traiter la cause

Moyens : traitement médical (acétazolamide, isosorbide) + PL (améliore l'HCA) et chirurgical : ponction ventriculaire (HIC grave) dérivation externe, (HC aigue) dérivation interne (HC chronique) et enfin VCS(ventriculocisternostomie) dans les HC non communicantes.

Céphalées et algies faciales

L'interrogatoire est l'étape clé suivi d'un examen neurologique et un examen général à la recherche de :

1-Céphalées symptomatiques : représentent une urgence en neurologie, elles regroupent

a-Céphalée d'installation brusque et récente : dont il faut penser à une hémorragie méningée ou cérébrale

b-Céphalée d'installation rapidement progressive : qui peut témoigner une HIC (liée à une tumeur, abcès ou hématome sous dural) s'accompagnant d'un vomissement en jet, de troubles visuels et des signes déficitaires indiquant de faire un scanner, ou elle peut être due à une méningite dans un contexte fébrile affirmée par une PL.

c-Artérite temporale de Horton :céphalée du sujet âgé, précédée d'une altération de l'état général, à la palpation l'artère temporale est épaissie, rigide, non pulsatile, et douloureuse. La VS est accélérée et la biopsie montre une artérite à cellules géantes. Le risque est de cécité irréversible par thrombose de l'artère ophtalmique, la corticothérapie doit être immédiate.

2-Céphalées essentielles bénignes :

La migraine : une affection neurologique chronique se manifestant par des crises de céphalées idiopathiques et récurrentes. Sa fréquence est élevée avec prédominance féminine, le caractère familial est habituel. Les facteurs déclenchants souvent psychologiques(stress, émotion..), hormonaux(règles, pilule), alimentaires (alccol, chocolats, œufs …), sensoriels (odeurs fortes…). Sur le plan physiopathologique elle correspond à une dilatation des artères méningées de cause inconnue. On distingue 4 formes

Migraine commune(sans aura) souvent précédée de prodromes en général irritabilité et troubles de l'humeur, dure de 4 à 72h, typiquement unilatérale, pulsative, aggravée par effort avec photo-phonophobie accompagnée de nausées ou vomissements. Et calmée par repos et l'obscurité.

Migraine avec aura unilatérale suivie d'une céphalée du coté opposé, l'aura peut être visuelle(scotome scintillant), sensitive(paresthésie cheiro-orales) motrice(hémiparésie) ou aphasique

Migraine compliquée par hémiplégie ou ophtalmoplégie

Enfin il y'a la migraine de l'enfant

Le traitement pour les accès repose sur des antalgiques comme Aspérine ou AINS(voltarène), s'il n'y a d'amélioration on donne des dérivés de l'ergotamine(gynégrène) qui est un vasoconstricteur donc contre indiqué en cas d'HTA, de syndrome de Raynaud, insuffisance coronaire et artérite des membres inférieurs, aussi la zomitriptan a

montrée son efficacité. Et le traitement de fond pour une maladie migraineuse : des antagonistes sérotoninergiques des beta bloquants et des antidépresseurs trcicycliques.

La céphalée de tensions épisodiques représente un motif rare de consultation car elle est peu invalidante par contre la forme chronique(plus de 15j) est plus fréquente, on parle de céphalées psychogènes.

3-Algies faciales

Névralgies du trijumeau : 2 formes

Névralgie essentielle(ou idiopathique) du trijumeau : accès brefs de douleur atroce à type de choc électrique entrainant une grimace(tic douloureux),avec périodes de rémission, de siège unilatéral dans le territoire d'une branche de trijumeau, déclenchée par la parole,la mastication et le contact cutané(zone gâchette) l'examen neurologique est normal. Le traitement comporte les antiépileptiques(carbamazepine, clonazepam)ou thermo coagulation du ganglion de Gasser.

Au contraire dans la névralgie symptomatique du trijumeau les accès présentent un fond douloureux,touchant d'emblée les territoires des 3 branches, l'examen neurologique retrouve un déficit sensitifs dans le territoire du trijumeau avec abolition du réflexe cornéen sans zone gâchette, elle peut être due à une atteinte du trijumeau au niveau de l'angle ponto-cérébelleux(tumeur),une lésion bulbo-protubérantielle(SEP)ou une lésion du ganglion de Gasser(inflammation)… le traitement est étiologique.

Les algies vasculaires de la face

Cluster headach : céphalée en grappe en rapport avec trouble du contrôle sympathique de la vascularisation de la face, unilatérale souvent dans la région orbitaire avec notion de larmoiement, rhinorrhée et sudation faciale, répond bien aux antimigraineux, L'hémicrânie paroxystique chronique est une variante.

Compression médullaire lente

Définition

Syndrome neurologique causé par la compression lente de la moelle épinière ou de ses racines. Elle constitue une urgence diagnostique et thérapeutique. diagnostique car il faut savoir la détecter surtout au début où les signes cliniques sont peu marqué, et thérapeutique car il faut lever la compression avant la constitution des signes neurologiques irréversibles (myéomalacie)

La notion de compression lente est variable et elle permet de suspecter certaines étiologies, l'évolution peut durer des mois voire des années(pour les étiologies bénignes) rarement quelques jours voire quelques heures (pour les étiologies malignes).

Rappel anatomique

La moelle épinière et les racines de la queue de cheval cheminent dans le canal vertébral entourés de l'étui dure mérien et baignent à l'aise dans le liquide céphalo-rachidien.

Diagnostic clinique

Le tableau clinique comprend : un syndrome lésionnel, sous lésionnel et parfois rachidien

Le syndrome lésionnel : il traduit l'atteinte du neurone périphérique, il s'agit d'un syndrome radiculaire et en principe il précède le syndrome sous lésionnel. Il a une grande valeur localisatrice avec souvent une radiculalgie qui

est associée à une paresthésie et hypo ou anesthésie à tous les modes. On peut objectiver une paralysie radiculaire, une abolition des ROT et une amyotrophie.

Le syndrome sous lésionnel : il traduit l'atteinte des fibres médullaires longues, il va intéresser à un degré divers la motricité, la sensibilité et la fonction sphinctérienne. L'atteinte motrice se manifeste par claudication neurogène indolore avec notion de périmètre de marche plus en plus court, suivie d'une paraparésie puis une paraplégie spasmodique (ROT vifs et signe de Babinski). L'atteinte de la sensibilité peut intéresser tous les mode et l'atteinte sphinctérienne et plus tardive à type de mictions impérieuses, de pollakiurie et d'incontinence.

le syndrome rachidien : est au premier plan dans les causes vertébrales (métastase, spondylodiscite). La douleur de type inflammatoire, peu calmée par les antalgiques, elle précède plusieurs jours, ou semaines les signes neurologiques. On peut déclencher un douleur segmentaire à la palpation et à la percussion(signe de la Sonnette). Outre la douleur une raideur reflexe est associée et parfois des déformations visibles à l'inspection.

Examens complémentaires

Biologie : VS FNS peuvent révéler une cause infectieuse, tumorale ou hématologique

PL : permet de détecter un blocage à l'écoulement du LCR, souvent on retrouve une dissociation albumino-cytologique, dans les formes avancées le liquide peut être franchement xantochromique (jaunâtre)

Radiographies standards permettent surtout de détecter les anomalies osseuses

Scanner rachidien permet l'étude de la trame osseuse et du contenu du canal rachidien

IRM est l'examen de choix à demander en urgence et en dehors une contre indication (Pace Maker- valve cardiaque métallique) elle permet l'étude exhaustive des différents constituants tissulaires. L'injection de Gadolinium permet de différencier la nature tumorale(tissu charnu, kyste, hématome)

Myélographie est très utile, elle permet après injection de produits iodés en intra thécale par une ponction lombaire l'étude de la progression de la colonne opaque sous radioscopie et la réalisation de radiographie.

PES (potentiels évoqués sensitifs) détectent un allongement des temps de conduction nerveuse.

Diagnostic étiologique

Classiquement on décrit des causes extra durales d'origine vertébrales ou épidurale, des causes intradurales extra médullaires et des des causes intramédullaires

Causes extra durales

1-Les tumeurs :

a- les métastases vertébrales sont les causes les plus fréquentes de compressions médullaires lentes avec une évolution rapide. Elles s'accompagnant fréquemment d'une épidurite métastatique sous forme de coulée compressive. Le diagnostic est facile en présence d'un cancer ostéophyle (sein, rein, prostate, bronche, thyroide)

b- les hémopathies malignes donnent plutôt une épidurite compressive : lymphome de Hodgkin, myélome multiple ou solitaire, leucose, lymphosarcome

c- les tumeurs vertébrales primitives sont plus rares

2-Les causes dégénératives

Surtout la hernie discale cervicale qui de manifeste par un tableau clinique de compression latérale de la moelle (syndrome de Brown-Séquard). Parfois les sténoses congénitales ou acquises du canal rachidien.

3-Les causes infectieuses

Elles réalisent des discites ou spondylodiscites avec atteinte discale primitive et extension secondaire vers la vertèbre et l'espace épidural. Quel soit d'origine tuberculeuse (mal de Pot), brucelienne ou germes banaux (staphylocoque), le syndrome clinique associe : des signes de compression médullaire, un syndrome rachidien important et des signes infectieux nets.

Causes intra durales et extra médullaires

Les tumeurs les plus communément retrouvées sont le neurinome et le méningiome qui sont d'évolution lente.

Le neurinome se développe à partir de la gaine de Schwann d'une racine et peut avoir une extension extra rachidienne par le trou de conjugaison donnant le neurinome en sablier. Le méningiome est plus fréquent chez la femme au niveau dorsal.

Causes intra médullaires

Très rares de tableau clinique débutant par des troubles sensitifs discrets puis un syndrome centro médullaires, il peut s'agir : d'une syringomyélie, d'un astrocytome, d'un épendymome, d'un hémangioblastome voire d'une malformation artério-veineuse médullaire.

Epilepsie

Définition : la crise d'épilepsie(ou crise comitiale) est une manifestation clinique de l'hyperactivité paroxystique avec décharge excessive et hypersynchrone d'un groupe de neurones cérébraux. Elle peut se traduire par des modifications de la conscience, des phénomènes moteurs et/ou sensitifs, sensoriels, psychiques et végétatifs.la répétition spontanée et chronique de ces crises réalise l'épilepsie.

NB.pas d'épilepsie sans crises cliniques, ces crises sont souvent stéréotypées avec 3 phases : critique, post critique et inter critique, l'EEG seul permet le diagnostic mais sa normalité n'écarte pas la crise.

Formes cliniques

Crises d'épilepsies généralisées (adulte)

Crises tonico-cloniques généralisées : 3 phases

tonique (10 à 20 S) perte de conscience, contracture musculaire, hypersalivation, morsure de la langue, clonique (30 S) secousses de clonies rythmiques intenses et bilatérales avec cyanose, post critique(quelques min) hypotonie, coma profond, respiration bruyante et amnésie. Les crises peuvent être seulement toniques, cloniques ou atoniques

Les myoconies massives et bilatérales : surviennent sans troubles de conscience, secousses en éclair avec lâchage de l'objet tenu, voire chute brutale, EEG montre poly pointes ondes. il y'a la notion de pharmacodépendance

Les absences (enfant) typiques ou absences simples : perte de contacte brusque isolée et brève (10 à 20 S) avec reprise immédiate et amnésie, sur l'EEG : pointes ondes à 3 c/s synchrones et régulières . L'absence atypique (sd de Lennox Gastart) se caractérise par perte de contact moins nette, à début et fin moins brutaux associées souvent à des crises tonico-atoniques et état de mal mental, sur EEG pointes lentes inferieures à 3 c/s asynchrones et irrégulières. Elle est rebelle au traitement.

Spasmes ou Sd de West: survient chez l'enfant avec la triade : spasme infantile en salves, arrêt du développement psycho moteur, hypsarythmie à l'EEG, dû à anoxie, infection CMV ou malformations cérébrales, résistant aux antiépileptiques.

Crises d'épilepsies partielles

simples (ou à paroxysmes rolandiques) :crises oro faciales, en rapport avec le sommeil sans troubles de conscience. complexes (épilepsie du lobe temporal) :marquées au début par aura(sensation épigastrique ascendante et peur immotivée) puis rupture de contact, automatisme végétatif , confusion et amnésie post critique.les crises partielles peuvent secondairement se généraliser .

Diagnostic clinique :intérêt de l'interrogatoire du patient et d'un témoin ,l'EEG est parfois négatif et l'IRM recherche une étiologie

Diagnostique différentiel

pour les crises généralisées : syncopes, hypotension orthostatique et conversion hystérique

pour les crises partielles :AIT , Migraine accompagnée de syndrome neurologique

Classification Selon 2 axes

Etiopathogénique : a-idiopathique(crises d'épilepsies isolées sans cause) et non idiopathique (symptomatique ou cryptogénique c à d crises d'épilepsies associées à d'autres signes neurologiques de cause cachée et échappe au moyens d'investigation actuels)

b-symptomatique : crise généralisée ou localisée.

L'état de grand mal épileptique EDME est un sd électro clinique caractérisé par des crises récurrentes à bref délai, persistance pendant la phase inter critique d'une altération de la conscience et/ou des signes neurologiques. On distingue l'EDME généralisé convulsif et non convulsif et EDME partiel.

Etiologies : anoxie néonatale, trauma crânien, tumeur cérébrale, abcès, troubles vasculaires (séquelles d'AVC), infection du SNC, toxique(sevrage aux benzodiazépines), métabolique(hyponatrémie) et par carence en vit B6

Traitement : médical par antiépileptiques GABA mimétiques (Valproate, Vigobratin…) et chirurgical(en cas de pharmaco résistance) curatif pour les épilepsies partielles et palliatif pour les épilepsies généralisées ou stimulation du nerf vague

Coma

Abolition durable de la conscience et de la vigilance avec conservation relative desfonctions végétatives, témoigne d'un dysfonctionnement cérébral sévère . C'est une urgence diagnostique et thérapeutique.

Le coma est dû à un dysfonctionnement de la substance réticulée ascendante activatrice (TC)

Devant un coma non traumatique il faut :

Immédiatement, prise des constantes (TA,FC,FR,T° et glycémie) en maintenant la ventilation , la circulation et la glycémie. Dans un 2ème temps large enquête : interrogatoire de l'entourage, ATCD, histoire d'installation du coma… Au 3éme temps examen clinique et neurologique complet.

Classifications :

Selon l'OMS :

- stade 1 « obnubilation » avec réaction à la douleur présente

- stade 2 « disparition de l'éveil » avec réaction à la douleur inappropriée

- stade 3 « coma profond » avec réaction à la douleur absente et troubles végétatifs, stade 4 « coma dépassé » c'est la mort cérébrale , les fonctions vitales sont maintenues artificiellement

Selon Glasgow coma score (GCS) :

Annexe I. Échelle de Glasgow		
Ouverture des yeux O	**Réponse verbale V**	**Motrice (meilleure réponse) M**
4. Spontanée **3.** Au bruit **2.** À la douleur **1.** Absence	**5.** Orientée **4.** Confuse **3.** Inappropriée (mots) **2.** Incompréhensible (sons) **1.** Absence	**6.** Sur ordre **5.** Orientée **4.** Évitement **3.** Décortication (flexion) **2.** Décérébration (extension) **1.** Absence

Réflexes du tronc cérébral :

1-cilio spinal 2- fronto orbiculaire 3-occulo céphalique vertical 4-photo moteur 5-cornéen 6-masséterien 7-oculo céphalique horizontal 8-oculo cardiaque. S'ils sont tous présent le TC est indemne.

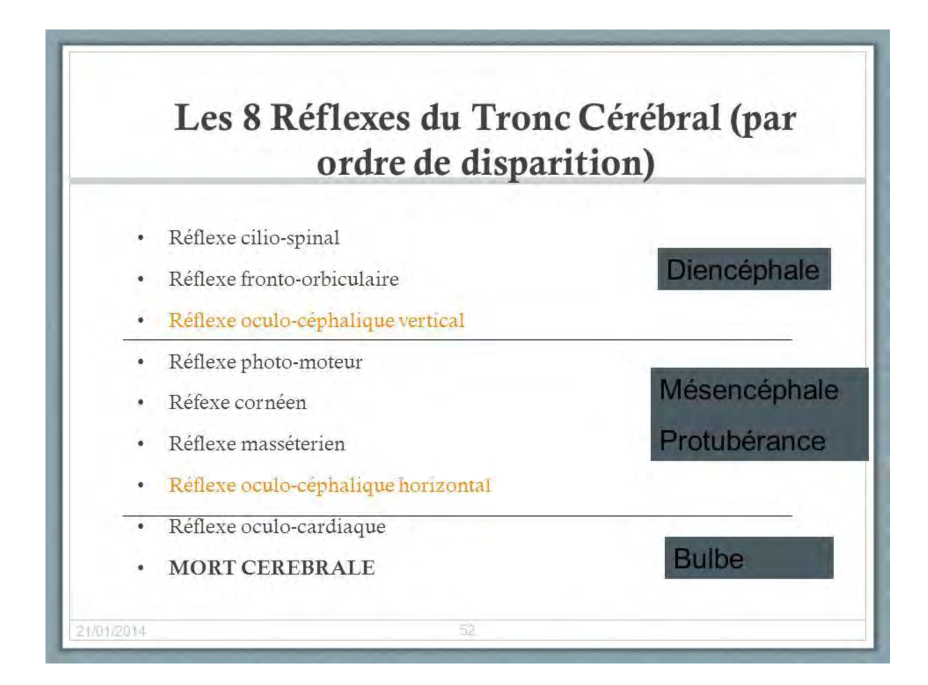
Analyses des pupilles : un temps capital renseigne sur la fonction mésencéphalique, protubérentielle et les lésions de la 2ème et la 3ème paires crâniennes. La mydriase bilatérale signifie soit hypoglycémie, intoxication à des adrénergiques ou atropiniques ou anoxie cérébrale, soit lésion sévère du mésencéphale. Si elle est unilatérale c'est un signe de compression du 3ème nerf crânien par un engagement temporale.

En s'appuyant sur la réaction motrice à la douleur, les réflexes du TC , les anomalies du reflexe photomoteur et les troubles végétatifs on définit trois niveaux de souffrance axiale dans les comas profonds « stade de détérioration rostrocaudale » :

A-Diencéphalique : mouvement de décortication(flexion), myosis réactif, absence des reflexes du TC 1 2 3

B-Mésencéphalo protubérantiel haut : mouvement de décérébration (extension), pupilles intermédiaires aréactives, absences des réflexes 4 5 6 7

C-Protubérantiel bas bulbaire haut : décérébration(ou réactivité) pupilles intermédiaires aréactives , absence du réflexe 8



Explorations complémentaires : Biologie (FNS, glycémie, ionogramme, alcoolémie, fonctions rénale et hépatique), ECG, TDM cérébrale (sans injection) mais elle ne révèle pas toujours une anomalie , IRM - - - , EEG.

Diagnostic différentiel : locked in syndrome, mutisme akinétique, hypersomnies, simulation et conversion hystérique

Etiologies : traumatiques (HED, HSD, trauma crânien grave) tumorales (par HIC), toxiques (intoxication alcoolique, hypnotique, barbiturique , par CO …intérêt d'utilisation d'antidotes) vasculaires (AVC) métaboliques(hypo ou hyper natrémie, hypercalcémie, acidocétose diabétique…) infectieuses (méningite , abcès …)

Myasthénie

Définition :

maladie auto immune avec bloc de la JNM (type post synaptique) du à des auto AC anti RecAch ,elle se manifeste pas fatigabilité musculaire à l'effort cédant au repos et aux anticholestirasiques . Évolue par poussées et pouvant menacer le pronostic vital par atteintes des muscles respiratoires.

Clinique :

atteinte de la musculature oculopalpérale +++ : ptosis et diplopie cependant la musculature pupillaire est indemne, atteinte des muscles d'innervation bulbaire : troubles de la phonation, de la mastication et de la déglutition (rejet des liquides par le nez) souvent avec parésie faciale, atteinte des muscles des membres surtout aux muscles

proximaux et de la ceinture scapulaire avec myalgies et atteinte des muscles respiratoires ce qui fait la gravitéde la maladie.l'évolution est chronique et capricieuse

Pathogénie :

l'origine de la réaction auto immune est inconnue mais la responsabilité du thymus parait importante : association fréquente de l'hyperplasie thymique ou du thymome et la thymectomie a un effet bénéfique. Des autres MAI peuvent être associées : LED, PR, anémie de Biermer…

Examens complémentaires :

EMG montre décrément du potentiel moteur, Tests pharmacologiques : test à l'Edrophonium et la néostigmine, Tests immunologiques à la recherche d'AC anti R Ach et d'autres MAI associées, le scanner thoracique recherche un thymome.

Formes cliniques :

myasthénie néonatale(transitoire) : la mère est myasthénique, le bébé présente des troubles alimentaires, hypotonie et épuisement du cri, le traitement est symptomatique.

Myasthénie infantile et juvénile : la est clinique identique à celle du l'adulte

Myasthénie à début tardif : atteinte bulbaire et de la musculature axiale qui peut se généraliser souvent avec présence d'AC anti muscle strié .

Myasthénie oculaire : limitée à des troubles oculomoteurs(les AC anti R Ach ne sont positifs que dans la moitié des cas)

Traitement

Symptomatique :anticholinthérasiques Pyridostigmine(Mestinum) Ambenonium(Mytelase)

traitement de fond : immunosuppresseurs, thymectomie, plasmaphérèse ou IG polyvalentes.Tous les médicaments qui peuvent altérer la transmission neuromusculaire sont contres indiqués : benzodiazépines, béta bloquants, antagonistes calciques, Mg, nombre important d'ATB, …

Autres syndromes myasthéniformes :

Syndrome de Lambert Easton : insuffisance de la libération présynaptique de l'Ach par présence d'AC anti canaux calciques pré synaptiques, souvent sexe masculin plus de 40 ans et association des cancers intrathoraciques. La fatigabilité est sans amyotrophie et l'EMG contrairement à la myasthénie montre incrément de l'amplitude du potentiel.

Autres anomalies de la transmission neuromusculaire : Botulisme suite à l'ingestion du clostridiumbotulim, les venins de serpents qui comportent neurotoxines anti R Ach, intoxication par Mg(traitement par D pénicillamine). les syndromes myasthéniques congénitaux sont exceptionnels

Infections cérébrales

L'abcès cérébral (et empyème intracrânien)

Définition : l'abcès cérébral est une collection suppurée intra parenchymateuse souvent d'origine bactérienne. L'empyème intracrânien est une collection suppurée extraparenchymateuse, sous ou extra durale

Epidémiologie : fréquence élevée dans les pays sous-développés, chez immunodéprimé(SIDA), sexe male à tout âge.

Etiopathologénie : on distingue l'abcès adjacent : propagation par contiguïté d'une infection de voisinage (otite, sinusite) l'abcès métastatique : migration septique d'une infection éloignée(septicémie, endocardites infectieuses, infections broncho-pulmonaires, cardiopathies congénitales) et abcès directe par lésion infectieuse directe(traumatique ou chirurgicale)

Anapathologie : l'évolution passe par 3stades : -encéphalite aigue pré suppurative –collection purulente-abcès encapsulé(avec zone externe , moyenne et centrale de nécrose)

Diagnostic clinique : début souvent brutal « triade de Bergman » syndrome infectieux, sd d'HIC et sd de focalisation neurologique

Examen paraclinique : biologie FNS(hyper leuco) VC(élevée), étude d'LCR après FO(hyperprot hyperlym) examen ophtalmologique FO AV et CV, radiographie, TDM+++ montre : l'abcès sous forme d'hypodensité bien définie (Ring lésion) avec œdème et effet de masse la même chose pour l'encéphalite pré suppurative mais aspect mal limité, pour l'empyème il apparait comme hypodensité extradurale. Enfin sur l'IRM zone d'hyposignal en T1

Traitement : urgence médicale indiquant unelarge ATB thérapie, antiépileptique, anti œdème(mannitol) de 6 à 8 semaines. La chirurgie dépend du volume et du siège : ponction avec aspiration, exérèse à ciel ouvert, et un bilan radiologique pour la suivie.

Kyste hydatique

anthropozoonose due à une larve : echinococcus granulosus. La localisation cérébrale est rare mais il y'a une prédominance dans les zones de levage. Le KH est formé de : paroi dure et épaisse (plan de clivage) et vésicule hydatique remplie de liquide incolore. La clinique est souvent pauvre si le volume est important elle peut révéler des signes d'HIC et des signes de focalisation.

Examens paracliniques : biologie (FNS, VS, IDR de Casoni et sérologie) radiologie (signe d'empreintes, disjonctions des sutures) TDM (hypodensité arrondie homogène souvent finement cerclée par produit de contraste) IRM (hyposignal en T1 er hypersignal en T2). Le traitement est surtout chirurgical par ennuclination. L'évolution possible : engagement, rupture ou calcifications.

Encéphalites et maladies à Prions

Définition : l'encéphalite est toute une inflammation non suppurée de l'encéphale (ce qui exclut l'abcès cérébral)dont le substratum histologique est l'infiltrat lympho-plasmocytaite péri vasculaire, souvent d'origine virale. C'est une urgence médicale qui peut survenir dans 3 contextes :patient immunocompétent, immunodépression (SIDA) et retour d'une zone endémique. La maladie à prions est une ESST(en particulier maladie de Creuzt feldt jacob) due à une protéine infectieuse appelée prion non conventionnelle(se multiplie sans possède d'acide nucléique) résistante à la désinfection.

Physiopathologie des encéphalites aigues

1-Virales :par deux mécanismes

Soit par agression directe : virus neurotrope pénètre par voie hématogène ou par les fibres nerveux afférentes, il se multiplie et se bourgeonne dans le corps cellulaire(péricaryon) puis il sort vers le milieu extra cellulaire où il sera détruit par le système immunitaire. La substance grise est touchée de façon prépondérante. Soit à médiation immune(ou EA disséminée)le virus non neurotrope mais possède des protéines externes possédant une homologie antigénique avec la myeline(MBP) induisant une réaction immune croisée « mimétisme moléculaire »et par la suite c'est la démyélinisation inflammatoire. Ici c'est la substance blanche qui est touchée de façon prépondérante

2-ESST ou maladies à Prions : la protéine prion normale est un composant de la membrane cellulaire(particulièrement abondante dans la région diencéphalique) codée par le gène PRNP, sert à la transduction du signal intercellulaire. En devenant anormalement de conformation Béta plissé ,elle devient toxique pour la cellule qui va se vider de ces organes d'où aspect d'éponge au microscope(spongiose) la transmission est interhumaine(maladie de kuru)ou d'animal à l'homme(nouveau variant) sur un terrain génétique particulier, mutation du gène de PRNP présentant homozygotie Met /Met au lieu d'hétérozygotie, retrouvée dans 100 % des variant de la maladiede Creuz feldt jacob.

Sémiologie de l'encéphalite aigue

il s'agit souvent d'une méningo-encéphalites associant syndrome infectieux fièvre autour de 40 °c et un syndrome encéphalique : troubles de la conscience, manifestations neurologiques irritatives et déficitaires et troubles psycho comportementaux

Corrélations clinico-pathogéniques

arguments en faveur d'une EA à action virale directe : atteinte de la SG, infiltrat L P péri artériel avec inclusions, la PCR dans le LCR est gold standard(parfois faux négatifs), clinique est celle d'atteinte corticale(épilepsie) et des NGC(mvts anormaux) , IRM montre hypersignal en T2 au niveau du cortex et œdème cytotoxique, les virus en cause : Rage, HSV1, Influenzae, polio…

Arguments en fav d'une EA à médiation immune : atteinte de la SB, infiltrat L P péri veineux sans inclusions et démyélinisation, hyperprotéinorachie sur LCR, atteintes sensitivo motrices, névrité optique, troubles sphinctériens et

de la conscience, l'IRM montre hyperdensité en T2 de même âge dans la SB et œdème vasogénique, les virus en cause ceux des fièvres éruptives de l'enfant : Rougeole, varicelle, Rubéole…et parfois vaccin anti rabique.

Diagnostique FNS, glycémie, urée, sérologie VIH, Téléthorax , Imagerie cérébrale après PL qui révèle en cas d'encéphalite virale un liquide clair avec hyperlymphocytes et glucose normal.

Contextes et encéphalites associées

1- immunocompétent

encéphalite herpétique :(très importante car traitable et +/- mortelle) après une primo infection qui se manifeste par une simple gingivo stomatite l'HSV1 devient latent dans le ganglion de Gasser, au moment d'immunodépression il chemine par voie antérograde vers la région temporale responsable d'une amnésie, aphasie, quadranopsie et des crises d'épilepsies A L'IRM image de zones inter mixées avec œdème et hémorragie, l'aciclovir arrête la multiplication du virus, on peut avoir comme séquelles le syndrome de Kluver et Bucy , et des crises d'épilepsie pharmacorésistantes.

Listériose neuroméningée : se manifeste par syndrome méningé (au début) troubles digestifs et atteintes asymétrique des 7emes paires crâniennes et ataxies cérébelleuse. Le LCR est à glucose normal, au scanner image d'abcès au niveau du TC et du cervelet, le traitement par association d'ampicilline aminosides

Méningo-encéphalite tuberculeuse : BK dissémine par voie hématogène- formation de caséum-rupture et colonisation des méninges avec inflammation des vaisseaux cortico méningés et fibrose des citernes de la base ce qui entraine infarctus cérébraux et hydrocéphalie. Cliniquement atteinte des nerfs crâniens, crises d'épilepsie et déficit moteur. Sur scanner rehaussement au niveau des leptoméninges, et hypersignal en T2 a l'IRM

2-Immunodéprimé

Toxoplasmose : syndrome d'HIC avec images d'abcès en anneau, en cas d'échec penser à un lymphome

CMV : pansinusite rebelle, flou visuel, sur IRM image de ventriculite, traitement par ganciclovir

3-Post voyage

Neuropaludisme : coma profond, T inférieure à 36 °C, état de choc, ictère avec hépato splénomégalie. Traitement par Quinine

Rage : virus transmit par morsure (chien) ou par voie aérienne, il emprunte les filet nerveux sensitifs de l'axone vers le ganglion sensitif et atteint la moelle, le TC ,NGC et système limbique. 2 formes cliniques : la rage furieuse avec troubles de la conscience spasme pharyngé et hydrophobie.et la rage paralytique associant un syndromr de Guillian Barré fébrile.

Encéphalite auto immune : encéphalite limbique avec troubles mnésiques, de comportement, dysautonomie, troubles de sommeil, crises d'épilepsie et mouvements anormaux.

Maladies à prions : maladie de kuru : prédisposition génétique avec pénétration d'un prion pathologique, amaigrissement, ataxie cérébelleuse, démence, décès inéluctable

maladie de Creuzt feldt jacob(à déclaration obligatoire)après traitement par hormones de croissances, démence et myoclonies. apparition d'un nouveau variant(viande bovine infectée) entraine trouble psychiatriques ,hypersignal au niveau du thalamus.

Le syndrome de Reye (diagnostic à éliminer) encéphalopathie métabolique, cytopathie mitochondriale après intoxication salicylée associant troubles hépatiques sans ictère ni hépato splénomégalie.

Accidents vasculaires cérébraux

1ére cause d'handicap moteur acquis, 2 ème cause de démence et 3 cause de décès.

Troubles cérébraux aigus en rapport avec lésions ischémiques ou hémorragiques du parenchyme cérébral entrainant des signes de focalisation, c'est une urgence absolue.

AVC ischémique

Arrêt brutal de la circulation sanguine (O2,Glucose) du parenchyme cérébral par occlusion vasculaire avec mort neuronale , les manifestations neurologiques sont diverses, l'occlusion est soit thrombotique soit embolique et elle peut être temporaire c'est l'AVC transitoire, ou permanente c'est l'AVC définitif(infarctus), les lacunes correspondent à des territoires d'ischémie de diamètre <à 15 mm dues à l'obstruction des vaisseaux de la micro circulation.

Les causes : HTA(+++), athérosclérose, dyslipidémie… (pour sujet âgé), hémopathies ,dissection des artères cérébrales, cardiopathies emboligènes …(pour sujet jeune)

Le DSC=PAM/RV toute augmentation de la pression artérielle s'accompagne d'une augmentation de la résistance vasculaire donc vasoconstriction d'où ischémie cérébrale

Les syndromes neurovasculaires

a-syndrome carotidiens (artère cérébrale antérieurs et moyenne= artére sylvienne)

syndrome sylvien superficiel antérieur : hémiparésie à prédominance brachio faciale et troubles sensitifs et aphasie(si lésion gauche)

syndrome sylvien postérieur : aphasie de Wernick, si lésion gauche troubles du comportement, si elle droite HLHomonymes

syndrome sylvien global : hémiplégie massive(tout l'hémicorps), aphasie globale, troubles praxiques et souvent altération de la conscience.

syndrome de l'artère cérébrale antérieure : hémiplégie et hémi anesthésie à prédominance crurale

syndrome de l'artère carotide interne : sd optico-pyramidal : hémiplégie et amaurose controlatérale

b-syndrome vertèbro basilaires

syndrome de l'artère cérébrale postérieure : sd thalamique, sd du noyau rouge, sd de Weber et hémiballisme.

syndrome du tronc basilaire rare associe à différentes sd alternes

syndrome d'atteinte vertébrale se manifeste par le sd de Wallenberg

Circulation antérieure	Artère ophtalmique	Cécité monoculaire
	Artère cérébrale moyenne superficielle	Déficit moteur/sensitif à prédominance brachiofaciale Aphasie (hémisphère majeur) Syndrome d'Anton-Babinski (hémisphère mineur) HLH
	Artère cérébrale moyenne profonde	Hémiplégie proportionnelle
	Artère cérébrale moyenne territoire total	Combinaison superficiel + profond Troubles de la vigilance Déviation tête/yeux du côté de la lésion
	Artère cérébrale antérieure	Déficit moteur/sensitif à prédominance crurale Syndrome frontal Aphasie adynamique ou mutisme akinétique
Circulation postérieure	Territoire vertébro-basilaire	Syndrome alterne Syndrome cérébelleux Syndrome vestibulaire
	Artère cérébrale postérieure	HLH Hémianesthésie

Exploration radiologique

TDM à la phase initiale (sans injection) élimine un saignement ou une tumeur, après 72h montre l'infarctus : hypodensité (parfois transformation hémorragique : hyperdensité au sein de l'hypodensité) IRM permet de reconnaitre l'infarctus précocement.

Autres explorations : FNS, INR, Glycémie, bilan lipidique, oxymétrie, écho-doppler des troncs supra aortiques…

Traitement

thrombolyse en utilisant RTPA, anti agrégats plaquettaires aspirine, anti œdème mannitol, neuroprotecteur(psycho stimulant) citricoline, anti coagulant(en cas d'embolie d'origine cardiaque) héparine, les corticoïdes n'ont pas d'intérêt ,réducation fonctionnelle précoce. Il ne faut jamais baisser la TA à la phase aigue

AVC hémorragique : irruption brutale de dans le parenchyme cérébral résulte d'une rupture d'une artère, la clinique dépend de sa la localisation avec un syndrome d'HIC. TDM montre hyperdensité entourée d'un œdème péri lésionnel (hypodensité). Les étiologies fréquentes : HTA, malformations vasculaires, anticoagulants, alcool, tumeurs cérébrales, artérites cérébrales… le traitement repose sur les mesures générales d'une urgence médicale et un traitement de l'HIC : mannitol, chirurgie dépend du cas, drainage externe en cas d'hydrocéphalie aigue ou hématome cérébelleux.

Hémorragies méningées

Irruption de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens entourant le cerveau, dans la zone entre la membrane arachnoïdienne et la pie mère.

La symptomatologie est celle d'un syndrome méningé aigu : céphalée brutale « explosive » d'emblée maximale, vomissements en jet(parfois nausées), troubles de la vigilance varient de l'obnubilation jusqu'au coma, photo et phonophobie

Raideur méningée, signes végétatifs, signes neurologiques de localisation, anomalies du FO avec paralysie du 3

Le diagnostic est affirmé par :

Scanner cérébral(sans injection) en urgence, IRM tardif, et PL de réalisation soigneuse (après FO)qui montre un aspect xanthochromique du LCR et parfois elle permet à elle seule d'identifier le diagnostic et de l'éliminer si elle est normale 12h après le début des céphalées. L'angio-IRM et l'angio-TDM sont pratiquées mais l'examen de référence c'est l'angiographie cérébrale qui comporte une étude de quatre axes nourriciers du polygone de Willis et met en évidence l'anévrysme.

La principale étiologie est la rupture de l'anévrysme artériel, qui est une dilatation de la paroi de artérielle sacciforme (présentant un sac et un collet) ou rarement fusiforme ayant des localisations préférentielles comme la terminaison de l'artère carotide et l'artère communicante antérieure, les suivies de l'artère cérébrale moyenne ...les autres causes sont les malformations artério-veineuses, les traumatismes, les anévrysmes mycotiques (intérêt de l'hémocultures), angiopathies d'origine diverses, troubles de la crase sanguine ou sans cause identifiée

La prise en charge vise 3 objectifs : 1-lutter contre la douleur du syndrome méningé (insupportable), 2-supprimer la cause du saignement :traitement chirurgical de l'anévrisme ou endovasculaire(cathéter) 3- prévenir les complications :HIC, hydrocéphalie, renseignement, spasme artériel qui survient après 4 ou 5 ème jour et il peut être responsable d'un infarctus cérébral, la prévention par prescription systématique de la Nimodipine

Le grading des hémorragies méningées :

Tableau 1. Classification de la *World Federation of Neurological Surgeons* (WFNS)

Grade	Score de Glasgow	Déficit moteur
I	15	Absent
II	13 - 14	Absent
III	13-14	Présent
IV	7-12	Présent ou absent
V	3-6	Présent ou absent

Sclérose en plaques

Maladie neuro dégénérative du SNC inflammatoire et chronique, de cause demeure inconnue

c'est la 1ere cause non traumatique d'handicap sévère acquis du sujet jeune,sa fréquence augmente dans les pays du nord(moyenne prévalence dans le Maghreb), âge de début en moyen 30 ans avec prédominance féminine

les plaques sont multiples de taille variable disséminées dans le temps (d'âges différents) et dans l'espace(diffuses) siègent dans la SB et de façon élective dans la région péri ventriculaire et centre ovale des hémisphère, nerf optique, tronc cérébral, cervelet et la ME. La plaque passe par 3 phases, inflammatoire(avec infiltrats lympho-plasmocytaire et macrophagiques péri vasculaires), démyélinisation(destruction de la myéline), remyélinisation(de plus en plus incomplète avec le temps jusqu'à la cicatrisation sclérosée irréversible). Si elles prédominent dans la SB, les plaques peuvent atteindre la SG .la plaque jeune est à limite floue alors que la plaque ancienne est de contours francs.la démyélinisation perturbe la conduction nerveuse expliquant les signes cliniques.

NB nombreuses plaques sont asymptomatiques, la récupération clinique après une poussée dépend du respect de l'axone et de la remyélinisation, la dégénérescence axonale secondaire est possible après plusieurs poussées responsables des séquelles.

Nombreux facteurs sont incriminés : prédisposition génétique (rôle du groupe d'HLA-DBR) auto-immunité (rôle des lymphocytes, des AC dirigés contre la myéline et des cytokine inflammatoires) virus (rougeole, EBV, HSV-6) environnement(le manque de soleil entraine une carence en vit D qui est un protecteur ainsi que le rôle des infections)

La clinique est très variable, évolue souvent par des poussées régressives,parce que l'atteinte intéresse les principales voies myélinisées du SNC : pyramidale, sensitive, cérébelleuse et optique les principaux symptômes sont : 1-un sd pyramidal de formes et d'intensité variables, les signes pyramidaux sans déficit moteur sont fréquent au début, parfois l'abolition des réflexes cutanéo-abdominaux est le signe le plus précoce.2-un sd cérébelleux stato cinétique 3-troubles sensitifs : subjectifs(paresthésie, signe de Lhermitte traduit atteinte cordonal postérieure) et objectifs (surtout proprioceptifs) 4-NORB : baisse de l'AV unilatérale et douleurs orbitaires lors des mouvements oculaires, FO normal au début) 5-signes d'atteinte du TC : ophtalmoplégie internucléaire OIN bilatérale est très évocatrice, diplopie, névralgie symptomatique du trijumeau et sd vestibulaire central- Autres signes : troubles sphinctériens et sexuels, troubles tymiques(comportement) , de la mémoire…

Examens complémentaires

IRM, l'examen le plus sensible, les plaques sont nombreuses(sup à 9) et diffuse(taille sup à 3mm) avec en T1 hyposignal et prise de gadolinum en cas de jaunes plaques(moins de 3 mois) reflétant la rupture de la BHE et l'évolutivité de la maladie, en T2 hypersignal sans effet de masse.

Etude du LCR retrouve des bandes oligoclonales d'IgG, une augmentation de l'index d'IgG et une réaction lymphocytaire avec protéinorachie normale ou légèrement augmentée, LCR normal n'élimine pas la SEP

Potentiels évoqués visuels, auditifs et sensitifs mettent en évidence les lésions des différentes voies même si elles sont infra cliniques,

La biologie standard est normale sans syndrome inflammatoire

Diagnostic positif : repose sur un ensemble d'arguments sans aucun signe pathognomonique :

Dissémination spacio(au moins 2 lésions distinctes du SNC)-temporale(apparition de nouvelles lésions sur une 2eme IRM réalisée à distance), LCR évocateur, absences d'autres causes « la SEP est un diagnostic d'élimination » ; ainsi 2poussées cliniques avec 2 lésions anatomiques distinctes suffissent à confirmer le diagnostic.

En cas d'atteinte multiple du SNC, il convient d'évoquer :une maladie systémique avec atteinte neurologique(maladie de Behcet), une infection neurotrope (neurosyphilis, maladie de Lyme), une autre maladie démyélinisante (panencéphalite sclérosante subaigüe, leuco-encéphalite multifocale progressive) un lymphome avec atteinte multifocale du SNC…

Evolution selon 3 formes : rémittente(poussée clinique durant plus de 24h après au moins un mois de rémission), progressive secondaire: aggravation progressive des troubles neurologiques pendant au moins 6 mois
Progressive primaire essentiellement médullaire, après 40 ans de mauvais pronostic

Traitements

Traitement de poussées : méthylprednisolone(solumédrol) trt sypmtomatique anti spastique(baclofène) trt des troubles urinaires (anticholinergiques et alpha bloquants) trt du tremeblement (beta bloquants) antidépresseurs(les tricycliques). Traitement de fond : immunomodulateurs interferon beta, acétate de glatiramére et immunosuppresseurs azathioprine, cyclophosphoamide, mitoxantrone, natalizumab, fingolimod.

Maladie d'Alzheimer

C'est 1ere cause de démence

Sur le plan anatomopathologique on note 3 types de lésions

Plaques séniles, dégénérescences neuro fibrillaires et angiopathieamyloïde

Les dégénérescences neuro fibrillaires DNF sont des inclusions neuronales intra cytoplasmiques contiennent des faisceaux de neuro filaments en hélice enroulés les un autour des autres dont le constituant majeur est la protéine tau sous forme anormale

Les plaques séniles sont des dépôts extracellulaire dus à l'accumulation de la protéine bêta amyloïde cette accumulation peut atteindre les vaisseaux cérébraux responsable de l'angiopathie amyloïde

Données génétiques

Des lésions identiques à celles de la maladie d'Alzheimer retrouvées chez sujets atteints de trisomie 21

Certains gènes sont inclus dans les formes familiales comme le gène codant pour le précurseur de la protéine bêta amyloïde et le gène codant pour l'apoprotéine E.

Cliniquement le syndrome démentiel débute souvent par des troubles de la mémoire des faits récents, isolés ou associés à des troubles du langage, évoluant progressivement vers un syndrome aphaso-apraxo-agnosique sans déficit sensitivo-moteur, le champ visuel est normal avec absence de signe de Babinski. Une hypertonie extrapyramidale et des crises d'épilepsie généralisées sont fréquentes.l'aggravation peut conduire à un syndrome démentiel profond et la mort survient dans un état grabataire.

Examens complémentaires

IRM montre une atrophie corticale diffuse avec typiquement dilatation ventriculaire et une distension des sillons corticaux et des vallées sylviennes. Une diminution du volume de l'hippocampe.

La PL montre un LCR normal mais avec présence anormale des protéines tau et AB42

Traitement

Aucun traitement permet d'arrêter l'évolution des lésions cependant les anti-cholinéstasiques comme donepezil, rivastigmine et galanthamine améliorent les performances mnésiques et les troubles du comportement.

Autres syndromes démentiels

Maladie de Pick : démence dégénérative se manifeste par une démence fronto-temporale avec une longue conservation de l'orientation temporo-spatiale sans apraxie ni agnosie. L'IRM montre une atrophie corticale à prédominance fronto-temporale et une dilatation des VL. L'évolution peut être grave.

Chorée de Huntington : maladie autosomique dominante associé des mouvements chorétiques et un syndrome démentiel progressif du à une perte neuronale diffus au niveau du cortex ainsi atteinte du striatum.

Maladie à corps de Lewy diffus réalise un syndrome démentiel associe à un syndrome parkinsonien,

Enfin il y'a la démence cortico-basale.

N.B. la SEP et la paralysie supra-nucléaire progressive peuvent s'accompagner d'une démence

Traumatisme crânio-cérébral

Problème de la santé public à cause de sa fréquence et sa gravité touchant l'adulte jeune actif, on peut avoir comme lésions :

L'hématome extra dural(HED) est du à un saignement entre l'os et la dure mère(surtout de l'artère méningée moyenne),parce qu'il s'agit souvent de traumatisme grave il s'accompagne d'une perte brève de la conscience puis malade revient normal, au même temps l'hématome augmente progressivement de volume jusqu'à comprimer le parenchyme cérébral sous jacent entrainant une souffrance cérébrale qui se traduit par la réapparition des troubles de la conscience, des signes d'HIC et des signes de localisation neurologique(sd temporal+++), ce délai ou le cerveau n'est pas suffisamment comprimé (donc pas de signes cliniques) correspond à l'intervalle libre(de 6 à 24h parfois plus). Sur scanner l'HED se présente comme une lentille biconvexe hyperdense spontanément(sans produit de contraste), avec effet de masse, c'est une urgence neurochirurgicale par excellence.

L'hématome sous dural(HSD) est dû à un saignement entre la dure mère et l'arachnoïde(souvent d'une veine corticale), on distingue

HSD aigu : de progression rapide responsable des troubles de la conscience survenant précocement voire come d'emblée, l'évolution vers l'HIC et le décès est importante(rarement lyse spontanée de l'hématome), sur le Scanner il a l'aspect d'une galette(ou croissant) de densité hématique c-à-d hyperdense avec effet de masse

HSD subaigüe de progression moins rapide, il parait sous forme d'isodensité sur le scanner(parfois difficile à connaitre car il a la même densité du parenchyme)

HSD chronique : suite à un traumatisme bénin voire inaperçu le saignement est lent, le retentissement clinique ne survient qu'après 15jours jusqu'à plusieurs mois, la collection est liquidienne ou mixte avec 2 membranes dont l'externe (l'origine) est très vascularisée et adhérente, au scanner on voit une hypodensité. Si l'HSD est bilatéral les ventricules latéraux sont mis en place.

L'hydrome est une collection du LCRdans l'espace sous dural isodense au scanner, la présence de signes neurologiques est une indication chirurgicale

L'embarrure est un enfoncement d'un fragment de la voute crânienne à l'intérieur, il peut comprimer le cortex ou entraine une brèche méningée, sur scanner aspect de fenêtre osseuse

Contusion englobe toutes lésions encéphaliques liées à un traumatisme(par transmission de l'onde de choc)

La fracture de la base du crane peut entrainer une fistule de LCR par une brèche ostéo méningée, se manifeste par rhinorrhée(si fracture de l'étage antérieur) ou otorrhée(si fracture de l'os petreux)

Conduite à tenir devant un traumatisme crânien :

sur le lieu de l'accident « le ramassage » en immobilisant l'axe rachidien (tout traumatisé crânien est considéré comme un traumatisé du rachis cervical jusqu'on prouve le contraire) et en maintenant une ventilation et une circulation efficaces, et un premier examen porté sur 4 points fondamentaux : 1-existence d'une perte de la conscience et sa durée 2-Score de Glasgow 3-existence d'un déficit moteur 4-état des pupilles

aux urgences « un 2ème examen » interrogatoire, examen clinique et neurologique (2 ème Score de Glasgow, recherche des signes de localisation,des troubles végétatifs…), le pronostic dépend de la prise en charge, l'âge, l'état clinique initial, le type des lésions cérébrales et l'association à un polytraumatisme.

Traumatisme du rachis cervical

Généralités :

fréquence élevée (homme+++ entre15 à 24 ans), gravité (arrêt respiratoire par atteinte du C4) et complications (neurologiques+++)

Physiopathologie :

Suite à un TRC, la clinique évolue en 2 phases : phase flasque « choc spinal »avec abolition de la motricité, la sensibilité et les réflexes (au-dessous de la lésion)et une phase spastique d'« automatisme médullaire »où réapparition des réflexes médullaires autonomes ; Rarement le choc spinal est suivi d'une récupération ou la commotion médullaire.

Clinique :

Si l'atteinte médullaire est complète : au-dessus du C4 le risque vital, au-dessous il y aura baisse importante de la capacité vésicatoire. Si l'atteinte est incomplète, elle entraine un sd de Brown Séquard et un sd antérieur de la ME

Imagerie : Radio, TDM, IRM

Le rachis cervical est subdivisé en étage supérieure formé par atlas et axis (C1 C2) et un étage inférieur de C3 à C7

Traumatisme du RC supérieur

1-Entorse grave de l'atlas (dislocation atlo-axoidienne) par rupture du ligament transverse l'espace atlo-axoidien est sup à 3mm(normalement inférieur)traitement par chirurgie de laçage C1 C2 greffon

2-Fracture de l'atlas ou fracture de Jefferson suite à une compression axiale qui entraine la divergence des masses latérales (profil de face bouche ouverte) si l'indice de Spense est <à 6,9 mm le ligament transverse est intact ce qui indique le traitement orthopédique, maintenant si il est sup à 6,9(7) cela signe la rupture de ligament transverse et le traitement est chirurgical.

3-Fractures de l'axis :

a-fracture de l'odontoide : on distingue selon le sens du trait de fracture(classification de Roy Camille) ; type 1 OBAV (oblique en avant) type 2 OBAR(oblique en arrière et qui est instable contrairement aux 2 autres) type 3 HTAL(horizontale) et selon siège du trait(classification d'Anderson et Alonzo) type 1 apex type 2 col type 3 corps. traitement par laçage C1 C2 greffon , vissage odontoidien , ostéo synthèse occipito cervicale

b-fracture bi pédonculaire de C2 : par mécanisme d'hyperextension, selon la classification d'Effendi modifiée Devine type 1 translation < à 3mm, type translation sup à 3mm et angulation sup à 11° type 2a translation sup à 5mm et angulation sup à 30°, type 3 luxation des massifs articulaires(C2 C3) le traitement est la traction transuranienne

Traumatisme du RC inférieur

Le Segment Mobile du Rachis (SMR) est un composant disco ligamentaire, élastique et déformable comprend d'avant en arrière : -ligament longitudinal antérieur-disque intervertébral-ligament longitudinal post-capsules interne-ligament jaune- ligament inter épineux et ligament supra épineux. Le Segment Vertébral Mobil (SVM) comprend le mur post, les pédicules, la partie initiale des lames et les massifs articulaires.

NB l'atteinte du SMR ou du SVM produit des lésions instables

1-Entorse grave : par hyperflexion(en coup de lapin) et distraction, l'examen neurologique peut être normal, la radio standard peut être normale aussi(intérêt de clichés dynamiques face , normal et profil après 10 jours) 5 signes

radiologiques : 1-un anté-listhesis corporéal est sup à 3,5mm, 2-une cyphose cervicale focale supérieure à 11°,3-une découverte sup à 50% de l'articulaire sup de la vertèbresous-jacente,4- augmentation de l'écart inter-épineux 5- perte de parallélisme des surfaces articulaires postérieures.

2-Luxations cervicales avec accrochage atteinte sévère du SMR par hyperflexion et distraction, le diagnostic radiologique est facile « image d'anté-listhesis avec accrochage ». 2 types de luxations, biarticulaire avec lésions médullaires sévère et déplacement sup à 50% ou uniarticulaire avec image en « bonnet d'âne » trt chirurgical

3-fracture de « Tear drop » atteinte du SMR par hyperflexion et compression axiale (plongeon en eau peu profonde) entraine souvent lésions médullaires avec tétraplégie, sur radio de profil détachement d'un fragment osseux antéro inférieur, trt chir

4-Fracture Séparation du Massif Articulaire FSMA après hyperextension en rotation et compression axiale, 2 traits pédiculaire et lamaire séparant le massif, trt chir

5-fracture comminutive fracture de tout le corps vertébral par hyperflexion et surtout atteint de mur postérieur, elle se traduit par image en Francisque.

Craniosténoses

Une fermeture prématurée des sutures des os du crane avec un développement normal du cerveau, elles posent 2 problèmes : morphologique et fonctionnel.

Les types de craniosténoses

1-Oxycéphalie (fermeture de plusieurs sutures) aspect de crane pointu : les arcades sourcilières sont reculées, le front est aplati, l'angle fronto-nasal est absent et un exorbitisme fréquente en Afrique du nord.

2-Plagiocéphalie (fermeture d'une suture coronale) la bosse frontale est effacée, le font est reculé, l'orbite est reculé et surélevée, la racine du nez est déplacée vers le coté atteint

3-Scaphocéphalie(synostose de la suture sagittale) allongement antéropostérieur du crane

4-Trigonocéphalie(fermeture précoce de la suture métopique) crane en forme d'une pouce de bateau avec une crete médiane

5-Brachycéphalie(fermeture bilatérale de la suture coronale) défaut d'expansion frontale prédominant à la base et bombement temporal bilatéral

Les associations syndromiques :

Le sd de Crouzon : dysmorphie cranio-faciale vraie réalise aspect de craniosténose associée à une hypoplasie du maxillaire supérieure

Le sd d'Apert : craniosténose associée à une malformation des doigts(syndactylie)

Le diagnostic de la craniosténose est clinique : sd dysmorphique, retard au développement psychomoteur, sd d'HIC, épilepsie

Imagerie la radio du crane permet de voir l'absence des sutures coronales et sagittale, et d'apprécier les déformations de la base du crâne. à un stade elle montre l'existence d'impressions digitiformes localisées aux zones synostose ou diffuses. TDM permet une meilleure étude osseuse et IRM dépiste les anomalies cérébrales associes.

Les indications de la chirurgie (esthétique ou fonctionnelle) sont en fonction de l'âge, la fonction visuelle, le développement psychomoteur et des problèmes esthétiques.

Malformations de la charnière occipito vertébrales (cov)

Introduction

Malformations osseuses et nerveuses englobent d'une part l'os occipital,C1 et C2, les vertèbres cervicales et d'autre part le cervelet et le tronc cérébral.

Une dysgénésie(sous développement) de l'os occipital et du clivus va s'accompagner d'une descente des amygdales dans le trou occipital qui entraine une obstruction du trou de Magendie

Rappel anatomique

La charnière cervico-occipitale est constituée sur le plan osseux par l'empilement de l'os occipital, de l'atlas (C1) et de l'axis (C2), sur le plan ligamentaire par des ligaments qui solidarisent la base du crâne aux deux premières vertèbres cervicales et sur le plan neurologique par la jonction bulbo-médullaire.

Repaires radiologiques

pour l'os, 5 lignes : ligne de Chamberlain, ligne de Mc Gregor, ligne basilaire de Wakenheim, ligne bigastrique, ligne bimastoidienne et l'angle de Wechler .pour les structures nerveuses la ligne de Twining.

Malformations osseuses

a-Impression basilaire : la plus fréquente, correspond à une invagination du trou occipital s'accompagne d'une platyblasie qui est un aplatissement de la base du crane(angle de Wechler > 140°) souvent associée à une malformation de Chiari, sur le cliché l'odontoide est au-dessus de des lignes de Chamberlain, de Mc Gregor et de Wakenheim (en profil) et des lignes bigastrique et bimastoidienne (en face)

b-Anomalies de l'atlas

Occipitalisation de l'atlas (fusion occipito-atloidienne), elle peut concerner l'arc antérieur, les masses latérales, l'arc postérieur ou toute la vertèbres(assimilation de l'atlas) qui est la plus grave.

c-Anomalies de l'odontoide représentées par l'odontoideluxable, la dysplasie de l'odontoide et l'aplasie de l'odontoide

d-Dislocations atloido-axoidiennes congénitale: résulte probablement d'une laxité du ligament transverse, anomalie de l'odontoide ou assimilation de l'atlas.

e-autres : -Bloc cervicaux(sd de Klippel-Feil) fusion des vertèbres cervicales entrainant limitation des mouvements de la tete ;cou court et implantation basse des cheveux- spinabifida cervicale(absence de l'arc postérieur)

Malformations du névrax

a-malformation d'Arnold-Chiari : 3 types

type 1 déplacement caudal des amygdales cérébelleuses à travers le foramen magnum dans la partie haute du canal vertébral formant une languette qui recouvre la face postérieure de la moelle jusqu'en C1 C2,la FCP est petite et le V4 est en place . elle peut se manifester cliniquement par des troubles moteurs, une syringomyelie, hydrocéphalie, douleurs, sd cérébelleux, sd vestibulaire atteinte des nerfs mixtes…et elle peut être associée à des autres malformations(impression basilaire)le V4 est au dessus de la ligne de Twiling

type 2 prolapsus du vermis inférieur qui peut atteint C6 avec déplacement caudal du TC, le cervelet est hypoplasique, la FCP est réduite et V4 est abaissé, chez un NRS associée d'hydrocéphalie et myeloméningocele(d'où la règle d'explorer une malformation de CVO devant toute myélomeningocéle)réduction du volume des citernes de la fosse postérieure, compression du mésencephale, déformation de la plaque quadrigémnale, dilatation épendymaire. Le V4 est au-dessous de laligne de Twiling

type 3 hernie du cervelet dans une meningoencéphalocelecervico-occipitale avec déplacement du TC incompatible à la vie.

b-malformation kystiques de la FCP

malformation vraie de Dandy-Walker malformation du vermis avec agrandissement de la FP, dilatation kystique du V4, refoulement des HS cérébelleux et du TC , et une hydrocéphalie.

c-Kyste arachnoïdien de la FP surélévation et déhiscence de la tente du cervelet avec cervelet et V4 normaux.

d-syringomyelie se caractérise par formation anormale d'une ou de plusieurs cavités (ou syrinx) dans substance grise rétroependymaire, elle est surtout de siège cervicale dans le contexte d'une malformation de Chiari dont le déplacement bas des amygdales cérébelleuses au niveau du trou occipital et du canal spinal gêne l'écoulement du LCR

Traitement

l'indication opératoire est en fonction du type de la malformation et des signes cliniques, dérivation en cas d'hydrocéphalie.

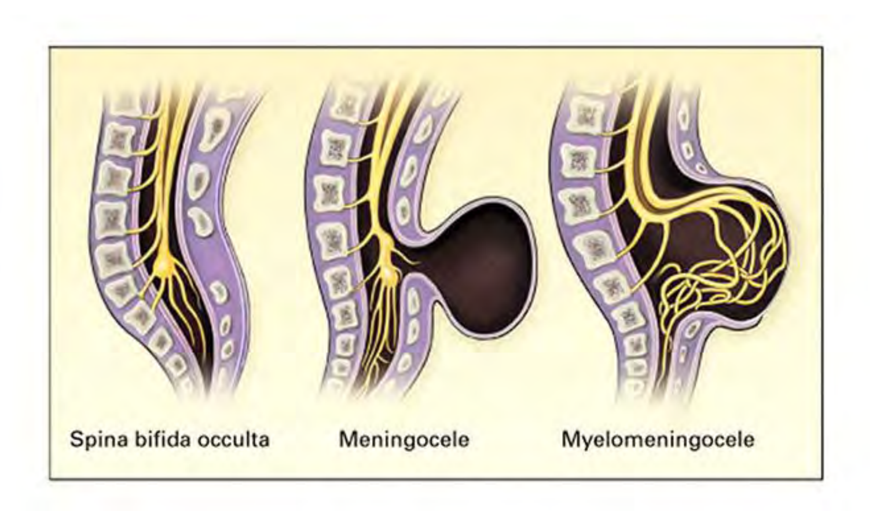
Dysraphies spinales

Ensemble de malformations du rachis caractérisées par l'absence de l'arc postérieur d'une ou de plusieurs vertèbres.intéressant à degré divers les méninges, la ME et les racines. Dominées par les méningocèles et les myéloméningocèles. Elles sont dues à un défaut de la fermeture postérieur du tube neural(28j), on distingue

Spina bifida aperta(apparente), on décrit plus de fréquence chez la race blanche, les filles, en l'hiver, et en cas de carence en acide folique .

Myéloméningocèle : hernie de la méninge et du tissu nerveux malformé à travers défect rachidien postérieur contenant LCR recouverte d'un revêtement cutané incomplet et fréquemment de topographie lombo-sacrée,Il s'agit souvent d'un sd polymalformatif. le diagnostic est évident et l'examen clinique va apprécier les conséquences neurologiques : troubles de la gesticulation, de la réactivité et de la spasticité, amyotrophie,fuite urinaire ou béance anale ,hypotonie ,macrocranie, malformation de la Charnière OV et les atteintes orthopédiques. La radio standard peut montrer la déformation vertébrale ainsi la disjonction des sutures en cas d'hydrocéphalie, TDM visualise mieux les structures osseuses et L'IRM visualise les structures nerveuses. l'échographie permet de faire le diagnostic anténatale dès la 12 ème semaine d'aménorrhée, et le dosage de l'AFP et de l'Ach estérase confirme la malformation, enfin intérêt d'un bilan urodynamique. Le traitement est purement chirurgicale consiste à la fermeture anatomique du défect méningé, rachidien, musculaire et cutané et une dérivation ventriculo-péritonéale pour l'hydrocéphalie. La prise en charge est multidisciplinaire et la prévention s'effectue grâce à l'acide folique .

La méningocèle :elle est moins sévère c'est une hernie méningée seule à travers un défect rachidien postérieur contient du LCR sans malformation des éléments nerveux recouverte de peau saine. L'échographie anténatale objective une image liquidienne pure dans le sac, le risque est la rupture et l'infection ce qui indique la chirurgie.



Plus rarement la myelocystocèle(ou myélosyringocèle) est un prolongement du canal épendymaire par une collection liquidienne bordée d'épendyme et surmontée d'une hernie méningée arachnoïdienne

Spina bifida occulta(cachée) : il s'agit d'un dysraphisme cachée par une peau normal(parfois présence de poils) avec pauvreté des signes neurologies initiaux et absence de malformation cérébrale associée, ce sont des pathologies potentiellement évolutives

Syndrome de la moelle fixée : l'extrémité distale de la moelle attachée au sacrum par défaut d'ascension de la moelle au moment de la régression caudale, plusieurs symptômes : troubles sphinctériens, déficit sensitivo-moteur aux MI avec troubles neurotrophiques , et déformation orthopédiques du rachis . IRM fait le dg et trt par libération du filum.

Myélolipome est une tumeur lipomateuse sous-cutanée s'étend en profondeur vers les vertèbres, c'est la dysraphie occulte la plus fréquente, touche surtout les filles, associant troubles urinaires, moteurs et trophiques,l'échographie et l'IRM font le dg.

Notochordysraphies sont des anomalies de l'organisation des structures médullaires :

Diastematomyélie : duplication rachidienne et médullaire peut survenir pendant la grossesse, résulte d'une division sagittale de la moelle en deux cordons qui se rejoignent pour former un seul cône terminal.

Canal neurentérique est un développement anormal du tractus digestif qui reste en connexion avec les structures neurologiques médianes entrainant des infections récidivantes

Le sinus dermique un orifice cutané s'étend dans les tissus sous cutané qui peut atteinte la moelle responsable d'une compression myéloradiculaire et des infections.

Enfin les kystes épidermoïdes sont des tumeurs congénitales bénignes rares développées à partir des inclusions ectodermiques

Ataxies cérébelleuses héréditaires

Généralités

l'ataxie de Friedreich est la plus fréquente,

l'AVED et l'alphalipoprotéinémie sont traitables,

calssification

Ataxies par mutation d'une protéine mitochondriale : maladie de Friedreich

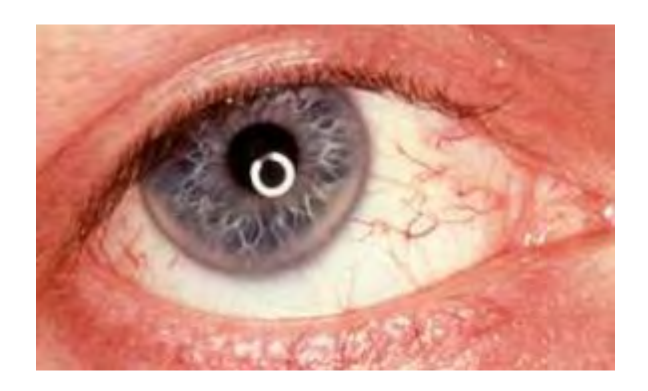
Ataxies par mécanisme métabolique : atx par déficit en vit E, abétalipoprotéinémie, maladie de Refsum

Ataxie par déficit de réparation de l'ADN : atx télangiectasie, AOA1 et AOA2

Maladie de friedreich : mutation du gène de la frataxine(protéine de la membrane interne de la mitochondrie, joue un rôle dans le transport du fer, dans cette affection il y'a accumulation du fer dans la mitochondrie par anomalie de la frataxine d'où mort cellulaire par stress oxydatif),la clinique débute à l'âge de 5 à 25 ans par l'atx associée à des signes pyramidaux, troubles sensitifs, signes dysmorphiques (scoliose, pieds creux), diabète, cardiomyopathies, atteinte visuelle et rarement surdité. Sur l'IRM atrophie cérébelleuse et médullaire, le traitement essentiel est l'ubiquinone(anti oxydant).

Atx par carence en vit E (AVED) : est due à une mutation du gène de la protéine de transport de l'alpha tocophérol , débute après l'âge de 20 ans, avec un tableau de Freidreich-like, un tremblement du chef(de la tête) et une rétinite pigmentaire. Dans l'abétalipoprotéinémie la mutation intéresse le gène d'une protéine de transfert microsomal des triglycérides, âge de survenue 6 à 12 ans, la clinique est AVED like, diarrhée, vomissement, amaigrissement et signes neurologiques, les taux du cholestérol, de TG et de la vit E sont effondrés (absence de LDL et VLDL) et présence des acanthocytes (cellules anormales). Dans les 2 cas on traite par vitamine E(maladies curables).

Atx télangiectasie : due à anomalie du la protéine ATM qui est une protéine réparatrice de l'ADN. Elle survient à l'âge plus de 5 ans, se manifeste par télangiectasie, apraxie oculomotrice, dystonies et déficit immunitaire et l'augmentation de l'alphafoetopoetine



L'AOA1 se caractérise par atteinte oculomotrice, neuropathie sensitivo motrices, mvts anormaux , un taux élevé de la cholestérolémie(avec hypo albuminémie) et atrophie cérébelleuse elle survient avant 20 ans , Elle est due à une mutation dans le gène de l'aprataxine (rôle dans la réparation de l'ADN). Le même tableau clinique pour l'AOA2 avec élévation de l'AFP et l'âge < à 10 ans, la mutation touche le gène de la sentaxine.

Ataxies récessives, avec signes cliniques particuliers et biomarqueurs

Ataxie avec déficit en vitamine E (debut 2-50 ans, moy 17)	Gène TTPA (alpha tocopherol transfer protein)	Maghreb Meme phénotype que AF + tremblement du chef	**Vit E** plasmatique effondrée	Supplémentation vitamine E et surtout prévention primaire (traitement précoce++)
Ataxie telangiectasie (début<5 ans)	Gène ATM Réparation ADN	telangiectasies, risque de cancer Infections récurrentes +- apraxie oculomotrice, mouvements involontaires, Neuropathie S-M axonale	**↑ alphaFP** **+- Déficit immunitaire (↓ IgA)**	Surveillance hématologique et tumeurs solides Attention RayonsX Veinoglobulines Hétérozygotes : ↑ risque cancer du sein
AOA1 (1-20 ans, moy 7)	Gène aprataxine	+/- apraxie oculomotrice et mouvements involontaires Neuropathie S-M axonale	**↓albumine** **↑cholestérol**	Protocole en cours – coEnzyme Q10 (Pitié Salpetrière)
AOA2 (7-25 ans, moy 15)	Gène senataxine		**↑ alphaFP**	

Sd de Marinzsco Sjogren associe un retard mental congénital, une polyneuropathie démyélinisante et une rhabdomyolyse.

Les ataxies cérébelleuses dominantes : lésions du TC, du cervelet et parfois médullaires, âge 40 ans sous forme de 3 types ; type 1 atteinte limitée au cervelet, type 2 : type 1 + atteinte rétinienne, type 3 : type 2 +atteinte du nerf optique, des NGC, du cortex cérébral ou des nerfs périphériques.

La maladie de Machado joseph associe une ataxie cérébelleuse, une paralyse oculaire, des troubles de la déglutition et des nystagmus.

L'orientation pour le diagnostique étiologique basée sur : polyneuropathies, troubles visuels, signes pyramidaux et IRM cérébrale.

Examens biologiques d'orientation : dosage de vit E, AFP, cholestérolémie et albuminémie, lipidogramme, recherche des acanthocytes, dosage d'acide phytanique et des enzymes lysosomiales.

Maladies du motoneurone

A-Sclérose Latérale Amyotrophique(SLA)

Définition : maladie neurodégénérative des motoneurones supérieurs (du cortex et du bulbe) et inferieurs(de la ME) se manifeste par paralysies progressives(muscles stries +++) avec parfois troubles cognitifs, comportementaux et démentielles. L'âge de survenue est entre 40 et 65 ans, souvent chez les hommes avec quelques cas familiaux, le décès est après 24 à 36 mois par atteinte des muscles respiratoires.

Etiopathogénie : la cause est inconnue , peut être due à : anomalie de l'hémostase protéique,inflammation, stress oxydatif, virus persistant ou hyperexcitabilité toxique par excès de glutamate.

Diagnostic clinique : il y'a une hétérogénéité phénotypique, la forme classique « à début brachial » l'âge de 60 ans avec :

1- syndrome neurogène périphérique : déficit musculaire avec atrophie des membres supérieurs débutant par les mains(main de singe) crampes et fasciculations

2- syndrome pyramidal : ROT vifs(dans les territoires atrophiés), hypertonie spastique parfois signe de Babinski

3-Signes (pseudo) bulbaires : paralysiede la langue(avec fasciculations), du voile, du pharynx(dysphagie) du larynx(voix nasonnée) et des muscles péribuccaux réflexes massetériens, nasopapéraux et palmomenteniens exagérés, rire et pleurs spasmodiques. Les signes absents sont les troubles cérébelleux, sphinctériens, dysautonomiques, oculomoteurs et de la sensibilité.

Autres formes de début :

Forme pseudo polynévritique, forme bulbaire pure, et la forme à début respiratoire. Il existe notamment d'autres formes cliniques comme SLA familiale et la forme du Pacifique Ouest .

Paraclinique : EMG(+++)montre dénervation diffuse(même aux territoires indemnes) normalité de la vitesse de conduction et absence de bloc de conduction.

Diagnostic différentiel avec neuropathies motrices, lésions médullaires, endocrinopathies…

Traitement : neuroprotecteurs (Ribuzole), traitement symptomatique et prise en charge globale.

Amyotrophies Spinales Progressive(ASP)

Dégénérescence des motoneurones de la corne antérieure de la ME et ou du TC d'origine héréditaire. Trois critères de classification : distribution de la paralysie ; mode de transmission et âge de début.on distingue

A-ASP proximales : anomalie du gène SMN1, de mode autosomique récessif avec 4 types

type 1 « nourrisson » maladie de Werdnig Hoffmann : forme aigue (avant 6mois), sévère, avec hypotonie et faiblesse musculaire, signes bulbaires mais développement intellectuel normal , la mort avant 3 ans .

Type 2 « 6 à 12 mois » forme intermédiaire de Dubowitz sans atteinte bulbaire et évolution variable

Type 3 « forme juvénile »syndrome de Kugelberg Welander de clinique similaire aux dysmyotrophies, l'évolution est moins sévère avec aspect pseudo myopathiques sur biopsie.

Type 4 « forme de l'adulte » à évolution lente.

B-ASP distales (ou CMT spinales) avec atteinte des muscles des membres(inférieurs+++) sans atteinte sensitive

C-ASP liées à l'X : comporte 2 formes : néonatale avec arthrogryphose et forme de l'adulte ou syndrome de Kennedy(âge 30 à 50 ans) associe déficit proximal, fasciculations da la face et de la langue, atrophie, aréflexie, tremblement, gynécomastie et diabète(anomalie dans le gène du récepteur aux androgènes).

Maladie de Parkinson

C'est une affection chronique de caractérisée par la dégénérescence bilatérale de la voie nigro-striée dont la cause est inconnue.

On constate au niveau du locus niger une dépigmentation, perte massive des neurones dopaminergiques ainsi la présence des inclusions intra cytoplasmiques éosinophiles appelées corps de Lewy.

Cette dégénérescence est responsable de la rupture de l'équilibre Ach/dopamine qui joue un rôle déterminant dans la genèse des symptômes.

Aucun facteur environnemental précis n'a pu être incriminé, et l'hérédité ne semble pas jouer un grand rôle.

Le début de la maladie est progressive, le diagnostic est clinique avec 3 signes majeurs :

L'akinésie : lenteur et rareté des mouvements automatiques et volontaires alors que la force musculaire est normale ; rareté du clignement, amimie, marche à petits pas avec diminution du balancement du bras, difficulté à exécuter des mouvements alternatifs rapides ; micrographie et dysarthrie. Ce trouble peut disparaitre brutalement à l'occasion d'émotion (kinésie paradoxale).

L'hypertonie parkinsonienne dite plastique, fixant le membre à chaque nouvelle position(en tuyau de plomb), cédant à-coup (phénomène de roue dentée), prédominant sur les muscles fléchisseurs responsable de l'attitude général en flexion particulièrement nette lors de la marche ou en décubitus(signe de l'oreiller).

Tremblement parkinsonien lors du repos, lent et de faible amplitude, intéresse les extrémités des membres (geste d'émiettement et mouvement de pédale) sans jamais toucher la tête.aggravé par les émotions, la fatigue, et la concentration, disparait pendant le sommeil et lors du mouvement volontaire.

Les autres signes associées : hypersialorrhée, hypersécrétion sébacée (visage pommadé) hypersudation , hypotension orthostatique, réflexe nasopalpéral inépuisable.

Les signes négatifs : pas de sd pyramidal, ni sd cérébelleux, pas de troubles oculomoteurs, pas de chute, pas de troubles cognitifs ou dysautonomiques aux stades précoces de la maladie .c'est le drapeau rouge qui oriente vers une autre affection.

Le traitement est symptomatique reposant sur L-dopa(dihydroxyl-phénylalanine), les agonistes dopaminergiques (bromocriptine),les anti turn-over de la dopamine(inhibiteurs de la MAO type beta « sélégiline ») et les anti cholinergiques (trihexyphénidyle « Artane ») et autres : apomorphine, amantadine, piribridil…

la stimulation chronique des noyaux sous thalamiques (en cas de tremblements rebelles aux médicaments)entraine parfois une amélioration notable .

Les autres causes de syndrome parkinsonien

A-sd parkinsonien du aux neuroleptiques : tout sd parkinsonien impose de rechercher soigneusement une prise d'un neuroleptique classique ou caché : antiémétiques(primpéran, vogalène) antivertigineux(torécan, sibélium) hypnotiques et antihistaminiques H1(théralène, noctran) .

B-affections dégénératives distinctes de la maladie de parkinson : ayant en communs la présence du drapeau rouge et l'absence de la réponse à la L-dopa :

-paralysie supra-nucléaire progressive : rigidité axiale en extension avec chutes, ophtalmoplégie de la verticalité, sd pseudobulbaire, et sd frontal.

-atrophies multi systématisées :atrophieolivo-ponto-cérébelleuse, sd de shy-drager, dégénérescence strio-nigritique, dégénérescence cortico-basale, démence à corps de Lewy.

C-la maladie de Wilson : survient avant l'âge de 40 ans , autosomique récessive , due à un dépôt de cuivre dans les tissus (avec baisse de la cuprémie) entrainant une atteinte neurologique et une cirrhose, traitement par D-pénicillamine à vie.

D-autres causes de sd parkinsonien : tumeur cérébrale, hydrocéphalie à pression normale, lacunes au niveau des NGC…

Syndromes topographiques

Les signes cliniques peuvent orienter vers une lésion bien localisée du système nerveux.

A-Syndromes périphériques : réalise un syndrome neurogène par atteinte d'une racine, un plexus , ou un tronc nerveux périphérique

1-Atteinte radiculaire : radiculalgie «le maitre symptôme », nait du rachis suivant un trajet bien systématisé exacerbée par mise en tension de la racine (toux, éternuement, défécation) calmée par repos. Les ROT correspondants sont abolis et pas de troubles sensitifs objectifs(recouvrement des dermatomes)

2-Syndrome de la queue de cheval : atteinte d'ensemble des racines lombo sacrées réunies dans la canal lombaire au niveau de L1 L2 associe sciatalgies et/ou cruralgies, avec paralysie flasque des membres inférieurs avec aréflexie rotulienne et achilléenne bilatérale, anesthésie en selle, troubles sphinctériens vessie automatique(au-dessus du centre de Burdge S2-S4)et vessie autonome(au centre de Budge)

B-Syndromes médullaires

1-Sd de Brown Séquard(atteinte de l'hémi-moelle) du coté homolatéral de la lésion sd pyramidal et atteinte de la sensibilité profonde , du côté controlatéral sd thermo-algésique.

2-Sd syringomyélique (attente cetro médullaire) atteinte purement thermo-algésique suspendu à quelques métamères

C-Syndromes du Tronc cérébral

1-Sd ventraux : se manifestent par un sd alterne associe une paralysie de(s) nerfs crâniens homolatérale et hémiplégie controlatérale, au niveau du bulbe (sd de Dejerine) hémiplégie + atteinte du 12 , au niveau de la protubérance (sd de Millard Gubler) hémiplégie + atteinte du 6 et 7 , au niveau du mésencéphale(sd de Weber) hémiplégie + atteinte du 3

2-Sd latéral bulbaire (sd de Wallenberg) ou sd alterne sensitif atteinte du trijumeau sensitif du mémé coté de la lésion + hémianesthésie du côté opposé + sd cérébelleux homolatéral et atteinte des nerfs mixtes(vestibulaire et vague)

3-Sd dorsaux (atteinte de la bandelette longitudinale postérieure BLP) paralysies de fonction de regard,

au niveau du bulbe : pas de sd dorsal

au niveau du pont(sd de Foville Millard Gubler): paralysie de la latéralité du regard+ atteinte du 6 et7 homolatérales.

au niveau du mésencéphale(sd de Parinaud) : paralysie de la verticalité du regard

un autre signe d'atteinte du TC c'est l'ophtalmoplégie internucléaire(paralysie de l'adduction d'un œil dans le regard latéral avec conservation de la convergence)

Sd thalamique : hémianesthésie à tous les modes (surtout hyperpathie) et en particulier dans le sd capsulaire interne : hémiplégie proportionnelle sans troubles sensitifs ni du langage

Sd corticaux et sous corticaux : crises d'épilepsie partielles, déficit moteurs, sensitifs et sensoriels (lésion des aires de projection), abolition de la perception du geste et du langage « agnosie apraxie aphasie » (lésion des aires associatives)

Sd occipital : crises d'épilepsies visuelles, HLHomonyme, cécité corticale (si lésions bilatérales), agnosies visuelles

Sd pariétal : crises d'épilepsie somato-sensitives, hémianesthésie discriminative et profonde, asomatognosie

Sd temporal : crises d'épilepsie partielles, aphasie de Wernicke, HLH en quadrant sup

Sd rolandique : crises d'épilepsie somato-motrices à marche jacksonienne, hémiplégie non proportionnelle

Sd frontal : associe des troubles moteurs(grasping reflexe, perte de l'initiation de la marche et apraxie de la marche), sphinctériens(comportement d'urination), mentaux et aphasie de Broca

Tumeurs cérébrales

Les tumeurs cérébrales sont définies comme des néoformations développées à partir des constituants du tissu nerveux et des structures autres que l'encéphale : nerfs crâniens, méninges, hypophyse. Nous excluons les processus expansif de nature infectieuse (abcès) hémorragique (hématome) voire parasitaire (kyste hydatique).

La plupart des tumeurs cérébrales de l'adulte sont de siège sus tentoriel inversement à l'enfant qui présente souvent des tumeurs sous tentorielles.

Les tumeurs sus tentorielles :

1-Les tumeurs des hémisphères cérébraux :

les tumeurs frontales sont caractérisées par des troubles intellectuels st psychiques avec un syndrome frontal dépressif.

Dans les tumeurs temporales on retrouve fréquemment des hallucinations visuels, olfactifs ou auditifs avec état de rêve et de sensation du déjà vu(Dream-state)

Les tumeurs pariétales sont marquées par des troubles intéressant les fonctions supérieurs (apraxie et astéréognosie) avec HLHomonyme

2-Le gliome est une tumeur histologiquement bénigne siégeant dans la substance grise mais elle peut se transformer en tumeur maligne qui est le glioblastome.

3-Le méningiome est une tumeur histologiquement bénigne dérive des cellules arachnoïdiennes, bien limitée, il comprime le cerveau sans l'envahir, il est richement vascularisé. Prédomine chez le sexe féminin, cliniquement il se manifeste par des céphalées(la dure mère est une structure sensible)et des crises d'épilepsie Bravais jacksonienne. Il peut être unique ou multiple dans le cadre d'une neurofibromatose.

4-L'adénome hypophysaire es une tumeur bénigne qui se développe à partir de la glande hypophyse. Il est responsable de troubles hormonaux comme le gigantisme, l'aménorrhée et la galactorrhée chez la femme, l'impuissance et la gynécomastie chez l'homme. Il donnera par la suite (comme toutes les tumeurs de la région sellaire) des troubles visuels pouvant évoluer vers la cécité irréversible, et une hypertension intracrânienne par compression du V3.

5-Le craniopharyngiome est une tumeur bénigne qui peut survenir à tout âge(mais rare chez l'adulte), il a un aspect triple: charnu, enkysté(renfermant un liquide que l'on compare à l'huile de moteur usé) et calcifié. Au début il existe des troubles hormonaux (la puberté précoce), ensuite des troubles visuels (enfant qui tombe) et si on arrive au stade d'HIC (par compression du V3) on peut sauver la vie mais on ne peut pas sauver la vue.

6-Le Papillome du plexus choroïde est une tumeur vasculaire très hémorragique. Elle peut être responsable d'une hydrocéphalie par hyperproduction du LCR.

7-Le pinéalome est une tumeur de la glande péniale qui siège dans la partie postérieure du V3 et qui est responsable de la vigilance, il s'agit souvent d'un sujet jeune de sexe masculin qui présente des troubles de la vigilance et de la concentration, mais le signe pathognomonique c'est bien la paralysie de la verticalité de regard ou le syndrome de Parinaux. Il est affirmé par une biopsie stéréotaxique et il est très radio sensible, le pinéaloblastome représente la forme maligne.

8-Le kyste épidermoide (cholé stéatome) est une tumeur bénigne d'évolution lente. Sur scanner elle a la densité de graisse (noir) avec aspect de tumeur perlée à cause de la présence de paillette de cholesterine.

Dans 30%des cas les tumeurs cérébrales secondaires révèlent la tumeur primitive(le cerveau est un organe qui s'exprime)

Les tumeurs sous tensorielles (fosse cérébrale postérieure)

Ou tumeurs de l'enfant, représentées par 3types <<MEA>>

Médulloblastome qui est hautement malin et vient du vermis responsable d'un syndrome cérébelleux stato-cinétique. Métastases par voie du LCR touchent la moelle, les ventricules et le cortex cérébral. Il est très radiosensible

Ependymome est une tumeur bénigne qui bloque le V4 provoquant une hydrocéphalie. Il peut devenir anaplasique

Astrocytome kystique siège dans les hémisphères cérébelleux, il s'agit d'une tumeur bénigne.

Tumeur	*Grade histologique*	*Critères histologiques*	*Taux de survie relatif à 10 ans*
Astrocytome pilocytaire	I	Prolifération cellulaire anarchique	89,3 %
Astrocytome diffus	II	Atypies nucléaires discrètes	38,7 %
Astrocytome anaplasique	III	Atypies importantes avec mitoses	22,2 %
Glioblastome	IV	Atypies importantes avec mitoses, nécrose et/ou prolifération endothéliale	2,3 %